

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1932-1933 — N° 113

A PROPOS D'UN CAS DE
CHORDOME DE LA NUQUE

Contribution à l'Etude Générale des Chordomes

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
présentée et soutenue publiquement le Vendredi 23 Décembre 1932

PAR

Jean-Henri-Pierre MACHY

ANCIEN EXTERNE DES HOPITAUX

Né à Bordeaux (Gironde), le 3 Mars 1903

Examineurs de la Thèse	{	MM. ROCHER, professeur,	} <i>Président.</i>	
		TEULIÈRES, professeur		
		FAUGÈRE, agrégé		} <i>Juges.</i>
		DELMAS-MARSALET, agrégé		

BORDEAUX
IMPRIMERIE J. PECHADE

20, Rue Margaux, 20

1932

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1932-1933 — N° 113

A PROPOS D'UN CAS DE
CHORDOME DE LA NUQUE

Contribution à l'Etude Générale des Chordomes

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
présentée et soutenue publiquement le Vendredi 23 Décembre 1932

PAR

Jean-Henri-Pierre MACHY

ANCIEN EXTERNE DES HOPITAUX

Né à Bordeaux (Gironde), le 3 Mars 1903

Examineurs de la Thèse	{	MM. ROCHER, professeur,	<i>Président.</i>
		TEULIÈRES, professeur,	
		FAUGÈRE, agrégé	<i>Juges.</i>
		DELMAS-MARSALET, agrégé	

BORDEAUX
IMPRIMERIE J. PECHADE

20, Rue Margaux, 20

1932

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

M. SIGALAS. . . Doyen.

PROFESSEURS HONORAIRES :



MM. POUSSON, MOURE, W. DUBREUILH, RIVIÈRE, BARTHE,
DENIGÈS, AUCHÉ, SELLIER.

PROFESSEURS :

	MM.		MM.
Clinique médicale	MAURIAC	Zoologie et parasitologie.	MANDOUL
id.	CASSAET	Médecine expérimentale.	DUPÉRIÉ
Clinique chirurgicale	CHAVANNAZ	Clinique ophtalmologique	TEULIÈRES
id.	BÉGOUIN	Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	ROCHER
Pathologie et thérapeutique générales	CARLES	Clinique gynécologique	GUYOT
Clinique d'accouchements	ANDÉRODIAS	Clinique médicale des maladies des enfants.	CRUCHET
Anatomie pathologique et microscopique clinique.	SABRAZÈS	Chimie biologique et médicale	DELAUNAY.
Anatomie	VILLEMEN	Physique médicale et pharmaceutique	SIGALAS
Anatomie générale et histologie	G. DUBREUIL	Méd. coloniale et clinique des malad. exotiques.	BONNIN
Physiologie	PACHON	Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	PETGES
Hygiène.	LEURET	Clinique des maladies des voies urinaires	DUVERGEY
Médecine légale et déontologie.	LANDE	Clinique des maladies nerveuses et mentales	ABADIE
Electro-radiologie et clin. d'Electricité médicale.	RÉCHOU	Clinique d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN
Chimie	CHELLE	Toxicologie et hygiène appliquée	LABAT
Botanique et matière médicale	BEILLE	Hydrologie thérapeutique et Climatologie	CREYN.
Pharmacie.	DUPOUY	Clinique dentaire	CAVALIÉ.

MM. MICHELEAU, (Médecine générale) . MURATET, (Anatomie pathologique) GOLSE, (Pharmacie).
LACOSTE (Histologie).

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.		MM.
Anatomie.	DUBECQ	Chirurgie générale.	PAPIN
id.	DUFOUR	id.	JEANNENEY
Physiologie.	FABRE	id.	CHARRIER
Parasitologie et sciences naturelles	R. SIGALAS	id.	LOUBAT
Médecine générale	N.	Obstétrique	PERY
id.	AUBERTIN	id.	RIVIÈRE
id.	DAMADE	Ophtalmologie.	BEAUVIEUX
id.	PIÉCHAUD	Dermatologie et Syphiligraphie	JOULIA
id.	DELMAS-MARSALET	Chimie Générale Pharmaceutique et toxicologie.	VITTE
Maladies montales	PERRENS		

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.		MM.
Médecine opératoire	PAPIN	Puericulture	FAUGÈRE
Physiologie	FABRE	Démonstrations et préparations pharmaceutiques.	GOLSE
Accouchements.	PERY	Zoologie et parasitologie	R. SIGALAS
Ophtalmologie			
Orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes	N.		
Cours complémentaire annexe. — Prothèse et rééducation professionnelle.	GOURDON.		
id			
Clinique dentaire	DELGUEL.		

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MA GRAND'MERE



A LA MEMOIRE DE MA TANTE

A MON PERE ET A MA MERE

En gage de mon infinie reconnaissance.

A MA FEMME

A MES SŒURS ET A MON FRÈRE

A MA BELLE-SŒUR

A MON BEAU-FRÈRE RAYMOND MALÉCOT
INGÉNIEUR I. E. G. CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

dont j'ai pu admirer le courage et apprécier les grandes qualités de cœur.

A MON COUSIN JEAN MACHI ET À SA FEMME

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS

A MESDEMOISELLES L. ET V. COURTADE

En témoignage de mon affectueuse reconnaissance.

A MES CAMARADES DE L'EXTERNAT

A MES CAMARADES DE L'INTERNAT

en les remerciant de m'avoir si cordialement accueilli parmi eux.

A MES CHEFS ET A MES CAMARADES DU 1^{er} R. A. C. C.

A MONSIEUR LE DOCTEUR E. SOULÉ

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
CHEF DE TRAVAUX A LA FACULTE DE MEDECINE

Reconnaissance au Maître et au Médecin.

A MONSIEUR LE DOCTEUR MARC LESCARRET

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

Avec notre respectueuse gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. MASSIÈRE

MEDECIN DES HOPITAUX — CHEVALIER DE LA LEGION D'HONNEUR

A MONSIEUR LE DOCTEUR MOUREAU

CHEF DE TRAVAUX A LA FACULTE DE MEDECINE

A MONSIEUR LE DOCTEUR ANDRÉ FONTAN

MEDECIN DES HOPITAUX

A MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN GRÉ

ANCIEN CHEF DE CLINIQUE A LA FACULTE DE MEDECINE

qui ont franchi en médecins le seuil de
notre foyer où la maladie a trop souvent
frappé. Avec toute notre reconnaissance.

A MES MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE

A MES MAITRES DES HOPITAUX

STAGES :

M. LE DOCTEUR BOUSQUET	1925
M. LE DOCTEUR VERDELET	1926
M. LE PROFESSEUR CARLES	1926
M. LE PROFESSEUR BÉGOUIN	1927
M. LE PROFESSEUR RIVIÈRE	1927
M. LE PROFESSEUR CRUCHET	1928
M. LE PROFESSEUR SABRAZÈS	1929
M. LE PROFESSEUR ANDÉRODIAS	1929

EXTERNAT :

M. LE PROFESSEUR RÉCHOU	1929
M. LE DOCTEUR LESCALE	1930
M. LE PROFESSEUR GUYOT	1931
M. LE PROFESSEUR ROCHER	1931
M. LE PROFESSEUR MICHIELEAU	1932

A MES JUGES

A MONSIEUR LE DOCTEUR G. SEYNAT

Le service qu'il nous a rendu est de ceux que l'on n'oublie pas. Qu'il trouve ici l'expression de notre sympathie reconnaissante.

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. GUÉRIN

ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX

ANCIEN CHEF DE CLINIQUE CHIRURGICALE INFANTILE ET D'ORTHOPÉDIE

qui nous a inspiré ce travail et prodigué généreusement ses conseils éclairés. Avec toute notre amicale gratitude.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR DUVERGEY

PROFESSEUR DE CLINIQUE DES MALADIES DES VOIES URINAIRES

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE BORDEAUX

CHIRURGIEN DES HOPITAUX

CORRESPONDANT NATIONAL DE LA SOCIÉTÉ DE CHIRURGIE

MEMBRE TITULAIRE DE LA SOCIÉTÉ FRANÇAISE D'UROLOGIE

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

Remerciements très respectueux.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR TEULIÈRES
PROFESSEUR DE CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE A LA FACULTÉ
DE MÉDECINE DE BORDEAUX
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

Respectueuse gratitude.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR E. CASSAET

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

MÉDECIN DES HOPITAUX

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

Monsieur le Professeur,

Les circonstances ne m'ont pas permis de suivre votre enseignement ainsi que j'aurais désiré en avoir l'honneur. Mais il m'a été donné de connaître votre grand cœur... Pour votre dévouement, pour la sollicitude que vous avez témoignée à ma femme depuis si longtemps, je vous prie, Monsieur le Professeur, de bien vouloir trouver ici, l'expression de notre reconnaissance très respectueuse.

A MON PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR H. L. ROCHER

PROFESSEUR DE CLINIQUE CHIRURGICALE INFANTILE ET ORTHOPÉDIQUE

MEMBRE DES SOCIÉTÉS INTERNATIONALES DE CHIRURGIE

ET D'ORTHOPÉDIE

MEMBRE CORRESPONDANT DE LA SOCIÉTÉ NATIONALE DE CHIRURGIE

MEMBRE DES SOCIÉTÉS ITALIENNE ET BELGE D'ORTHOPÉDIE

MEMBRE DES SOCIÉTÉS DE PÉDIATRIE DE PARIS ET DE MADRID

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

qui a bien voulu nous faire l'honneur de
présider notre thèse et dont nous avons pu
apprécier le remarquable enseignement.

A PROPOS D'UN CAS DE

CHORDOME DE LA NUQUE

Contribution à l'Étude Générale des Chordomes

INTRODUCTION

Les chordomes sont des tumeurs qui proviennent des vestiges anormalement persistants de la chorde dorsale primitive.

Cette chorde dorsale se présente comme une tige cylindrique qui s'est isolée progressivement de l'entoderme par invagination et elle s'étend entre le tube neural et le tube intestinal, de la région céphalique où elle adhère à l'entoderme en un point situé près de la poche de Seessel (bourse pharyngienne de Luschka), à l'extrémité caudale de l'embryon.

Les productions pathologiques qui naissent aux dépens des restes de la chorde dorsale primitive sont donc susceptibles d'occuper des régions diverses de l'axe vertébro-céphalique, et on a effectivement décrit des chordomes sphéno-occipitaux, occipitaux, cervicaux, dorsaux, lombaires, sacro-coccygiens. Ces derniers surtout, en raison de leur fréquence, ont fait plus particulièrement l'objet de

communications et Grinda, dans sa thèse, a pu en réunir cinquante-deux cas, dont huit inédits.

A l'occasion d'un cas de chordome de la nuque, observé dans le service de notre maître, M. le Professeur Rocher, nous passerons en revue ces diverses localisations en nous efforçant de mettre en relief les particularités inhérentes à chacune d'elles.

CHAPITRE PREMIER

OBSERVATION

B... Paul, 17 ans. Jusqu'ici en parfaite santé; commence à souffrir, sans aucune cause connue, le 15 Janvier 1929, d'une douleur dans la région de la nuque, surtout marquée du côté gauche. Il a l'impression d'un torticolis; douleur bien localisée, sans irradiation. Huit jours après, apparaît dans cette même région, à sa partie supérieure, une tumeur qui se développe rapidement, puisque, à notre premier examen, le 1^{er} Février 1929, elle a le volume d'un demi œuf de poule.

La peau n'est pas modifiée, les muscles non adhérents peuvent être aisément pincés. La tumeur est de consistance dure, plaquée contre les plans profonds auxquels elle adhère dans l'angle formé par l'occipital et les premières vertèbres cervicales. Cette palpation n'est pas douloureuse.

Les mouvements provoqués ne sont pas limités, mais, les mouvements spontanés étant douloureux, le malade tient sa tête en rectitude.

Une radiographie révèle une tumeur située dans la gouttière vertébrale gauche, tumeur peu opaque, à contours limités et donnant l'impression d'un tissu fibro-cartilagineux. Il n'y a pas d'altération du squelette sous-jacent.

Le 3 Février 1929, INTERVENTION SOUS ANESTHÉSIE COMBINÉE CHLOROFORME-ÉTHÉR A LA COMPRESSE (PROFESSEUR ROCHER).

Incision verticale para-médiane gauche de 12 cm. Au-dessous de

la couche musculaire, la tumeur est plaquée contre le rachis cervical dans la gouttière vertébrale gauche et remonte jusqu'à l'occipital auquel elle adhère. Elle est détachée de cet os à la rugine, le périoste restant adhérent à la masse néoplasique. L'exérèse devient plus difficile lorsqu'on arrive sur les faces latérales des vertèbres cervicales; la tumeur s'enfonce dans les espaces intertransversaires et interlamellaires et elle est enlevée par morcellement à la pince-gouge.

Friable, et tranchant par son aspect sur le champ opératoire, elle paraît extirpée dans sa totalité. Points séparés au catgut sur le plan musculo-aponévrotique; crins de Florence sur la peau.

A la coupe, c'est un tissu blanchâtre, de consistance élastique, qui fait penser à un chondrome, chondrome malin, en raison des caractères observés à l'intervention.

Examen histologique. — Il s'agit d'un chordome procédant par alvéoles, à contenu cellulaire et limitées par des cloisons collagènes. Les cellules néoplasiques sont souvent d'aspect éphitélial, nettement limitées et polygonales par pression réciproque, tandis qu'ailleurs la disparition des cloisons intercellulaires donne à ces amas une structure syncytiale. Ces cellules contiennent de volumineuses vacuoles, d'où leur nom de « physalides ». Le noyau est parfois monstrueux. Tumeur à croissance rapide et de grande malignité. (Docteur Bonnard).

A la suite de cette intervention, dont la cicatrisation s'est faite sans incidents, ce malade est adressé à M. le Professeur Réchou, en vue d'un traitement radiothérapique.

Celui-ci a consisté en huit séances de radiothérapie filtrée avec 20/10^e de cuivre et 10/10^e d'aluminium, à 35 cm. de la nuque. Séances de 45 minutes. La dose totale a été de 2.904 unités Roentgen.

En quatre mois, notre malade, nettement amélioré et ne souffrant plus, engraisse de trois kilogs.

Le 25 Juillet (il y a presque six mois qu'il a été opéré), il revient nous voir, car les douleurs ont reparu sur le côté gauche de la nuque, irradiant vers les tempes des deux côtés. En outre, existe une céphalée frontale très intense, accrue par le mouvement, par

l'abaissement de la tête en avant et par les repas. Il a eu, il y a deux jours, un vomissement alimentaire en fusée. Pas de vertiges, pas de troubles de l'audition, ni de la vue. Le pouls est ralenti à 55-60. Les réflexes sont très vifs au niveau des quatre membres; le Babinsky est négatif, pas de trépidation épileptoïde.

La langue est un peu sale, la constipation assez marquée nécessite depuis quelques jours l'emploi de laxatifs.

Dans la région opérée, à la partie supérieure de la cicatrice existe une petite tumeur du volume d'une noix, non sensible, adhérente à la profondeur, faisant penser à une tumeur perforante de l'occipital.

Examen du fond d'œil (Docteur Pesme) : Ni stase, ni œdème de la papille.

Radiographie. — Au niveau de la région sous-occipitale, on constate une irrégularité de la table externe et l'épaississement de l'occipital. La colonne cervicale paraît normale (Professeur Réchou).

Ces troubles d'hypertension intra-crânienne s'aggravent avec une rapidité impressionnante. Toute activité est devenue impossible. Le malade dort assis, la tête haute pour moins souffrir; encore son sommeil est-il interrompu par des crises douloureuses paroxystiques.

Une purgation au sulfate de soude, l'absorption d'une solution salée hypertonique restent sans effets sur la céphalée d'hypertension.

Le 30 Juillet 1929, ponction lombaire. Celle-ci est pratiquée avec prudence, en raison de l'affection en cause. Sur le sujet couché, l'appareil de Claude donne une tension de 22. Elle descend lentement jusqu'à 10 par soustraction de 10 cc. de liquide. La compression des jugulaires (Signe de Quekenstedt) ne modifie pas la pression. Il est permis de penser que la communication entre les espaces sous-archnoïdiens crâniens et rachidiens est très imparfaite.

Le liquide est légèrement trouble.

Cytologie. — La numération des éléments recherchés à la cellule de Nageotte donne 0.5 élément par millimètre cube.

Recherches chimiques :

Albumine.....	0.90 (normale 0.10 à 0.22)
Glucose.....	0.60 (normale 0.50 à 0.60)
Chlorures.....	6.90 (normale 7.25 à 7.45)

Réaction de Nonne-Appelt (Globulines) négative.

(Docteurs Bonnard et Piéchaud).

Il y a dissociation albumino-cytologique.

Le malade est très soulagé pendant deux heures par la ponction lombaire; il ne souffre plus. Cependant, cette courte période de répit est suivie des mêmes douleurs avec vomissements et, le lendemain, est décidée une trépanation sous-temporale décompressive.

Le 31 Juillet 1929, intervention sous anesthésie locale à la buteline à 1/400^e, malade assis (Docteur Robert Guérin).

Trépanation, avec le trépan de Doyen. Trois couronnes de trépan réunies à la pince-gouge font une ouverture de trois centimètres sur deux centimètres. En un point, la dure-mère a été déchirée par la couronne du trépan. Du liquide céphalo-rachidien s'écoule peu abondamment. Cet orifice est agrandi. Le cerveau bat, mais paraît tendu.

SUITES OPÉRATOIRES : l'effet de la trépanation se fait aussitôt sentir sur la céphalée frontale, mais ce n'est qu'au bout de quarante-huit heures que les vomissements cessent et que le malade garde ce qu'il absorbe. Le pouls est à 70. La constipation nécessite toujours l'emploi de laxatifs et de lavements.

La contracture de défense des muscles de la nuque amène l'immobilité de la tête, mais, aussitôt qu'elle cesse (début du sommeil), les douleurs occipitales reparaissent et le réveillent, si bien qu'il lutte contre le sommeil pour éviter la brusque douleur qui l'ébranle au moment où il s'y abandonne. Le douzième jour, les crins sont enlevés, la plaie est cicatrisée. Jusqu'au 20 Août, son état se modifie peu. A ce moment-là, paraissent de nouveaux troubles. Léger strabisme qui va s'accroître avec diplopie (paralysie du M. O. E.) et, presque en même temps, de la surdité à droite. Au niveau des membres inférieurs, les réflexes ont disparu. Le langage est difficile, lent. Les forces sont très diminuées, l'amaigrissement rapide.

Bientôt, il tombe dans une demi torpeur; son alimentation est difficile. Il avale bien s'il lève la tête. La langue est sèche. La parole est embarrassée, la respiration, du type dyspnée expiratoire, prend parfois le type Cheynes-Stokes. Pas de troubles de la sensibilité. Pas de troubles des sphincters.

EXAMEN DES YEUX (PROFESSEUR TEULIÈRES) :

- 1, Paralysie du M. O. E. droit;
- 2, Paralysie complète de la musculature interne des deux yeux; pas de réflexes;
- 3, O. D., fond d'œil normal;
- 4, O. G., très légère stase de la papille;
- 5, L'acuité visuelle, très difficile à mesurer en raison de l'état du malade, semble diminuée. Mais il faut tenir compte de la paralysie de l'accommodation.

L'état s'aggrave rapidement; les douleurs de la nuque irradient vers la ceinture scapulaire et, seule, la morphine permet un peu de repos.

Le 3 Septembre, le malade est ramené chez lui par sa famille et il meurt, le 18 Septembre, neuf mois après l'apparition des premiers signes, deux mois après la récédive.

Nous n'avons pu connaître le point de départ précis de cette tumeur, car l'autopsie n'a pu être pratiquée et la radiographie ne nous fournit aucune donnée en dehors de l'ombre qui nous avait fait penser à un ostéo-chondrome.

L'étude des cas de chordomes publiés jusqu'ici nous permet cependant de penser que cette tumeur s'est développée aux dépens des restes de la notochorde, nichés dans la partie haute de la colonne cervicale.

La tumeur, primitivement, a évolué en dehors de la cavité crânio-rachidienne et s'est extériorisée à travers les espaces intertransversaires vers la nuque. Les premiers signes ont été des signes de compression des racines à leur passage dans les gouttières transversaires ou peut-être des signes d'irritation congestive. Secondai-

rement, elle a évolué vers le canal rachidien et la base du crâne.

Il est plus probable que le morcellement a abouti à une exérèse incomplète, vu l'infiltration de la tumeur dans les espaces intervertébraux, région éminemment dangereuse à cause du voisinage de l'artère vertébrale.

CHAPITRE II

HISTORIQUE

Cette tumeur peu fréquente a une histoire anatomo-pathologique déjà ancienne, dont le point de départ est la description, par Luschka, en 1856, d'une petite tumeur molle, gélatineuse, qui siégeait dans la région du clivus et avait perforé la dure-mère.

Virchow, en 1857, en étudiant une tumeur de même type, au niveau de la synchondrose sphéno-occipitale, la décrit sous le nom de « chondrosis physaliphora ». Il pense qu'il s'agit d'une formation cartilagineuse qui ne montre aucune tendance à l'extension ou à l'inflammation et il interprète, comme des cellules cartilagineuses en dégénérescence vésiculeuse, les « physaliphores ».

Muller, en 1858, remarque la concordance du tissu chordal et de ces tumeurs; il écrit : « On ne peut nier la relation directe qui existe entre ces tumeurs et la chorde dorsale; je les considère comme des restes de la chorde, qui se seraient trop développés; quiconque aime le nom peut donner à ces masses le nom de tumeurs chordales ou chordomes ».

Cette opinion ne put prévaloir contre l'autorité de Virchow, et il faut la démonstration de Steiner, en 1894, et les expérimentations de Ribbert, la même année, pour que la nature réelle de ces tumeurs soit connue.

Steiner montre qu'il n'y a pas de transition entre le cartilage et la tumeur. Ribbert reproduit expérimentalement une tumeur analogue à celle de la synchondrose sphéno-occipitale, en déposant à la surface de la colonne vertébrale d'un lapin le tissu chordal retiré par aspiration du noyau pulpeux.

L'attention étant attirée vers la région sphéno-occipitale, c'est d'abord là que furent observés les premiers chordomes malins.

Une observation publiée par Klebs, en 1864, en est la première relation. Ce même auteur rapporte, en 1889, une observation de chordome cervical. Il faut attendre ensuite 1903, puis 1906, pour trouver deux nouveaux cas avec Seiffer et Fisher-Steiner.

Frenkel et Bassal, en 1910, publient en France la première observation. Cette même année, Feldmann, Mazzia signalent les premiers cas de chordomes sacro-coccygiens.

Depuis, les travaux se sont multipliés. La bibliographie et la liste des observations publiées jusqu'en 1927 se trouvent dans les travaux de Stewart et Morin, de Corsy et Surmont. Depuis cette époque, d'autres cas ont été constatés, tant à l'étranger qu'en France. Un grand nombre d'entre eux concerne les chordomes sacro-coccygiens. On les trouve réunis sous forme de tableau dans la thèse de Rommel (Lille, 1931). Ils sont résumés dans la thèse de Grinda qui en publie cinquante-deux cas, auxquels on doit ajouter l'observation de Le Fort et Rommel.

Les observations de chordomes céphaliques sont déjà moins nombreuses. Nous pouvons néanmoins en citer quatre cas : Frenkel et Bassal, 1910 ; Argaud, 1918 ; Thomas et Jumentie, 1923 ; Argaud et Clermont, 1928. Il existe également un cas de chordome occipital à point de départ inconnu (Alezaïs et Peyron, 1914).

Les observations de chordome de la région rachidienne sont encore plus rares : il existe un cas de chordome cervical publié en France (Thomas et Villandre, 1928) ; un cas

de chordome de la région dorsale, publié en Angleterre (A. J. Hutton et A. Young); trois cas de chordome de la région lombaire, publiés à l'étranger (Kant et Disse, Hutton et Young, Davison et Weil). Enfin, comme autres localisations, Corsy et Surmont signalent l'observation, par Regaud, à l'Institut du Radium, d'un cas de chordome hétérotopique de la face qui n'a pas été publié. On a également publié deux cas de chordomes dans des embryomes (Kon et Hennig).

CHAPITRE III

RAPPEL ANATOMIQUE

L'histo-physiologie, l'évolution de la notochorde et son embryologie ont été particulièrement étudiées dans les travaux de Dunet et Peyron, en 1922, et de Corsy et Surmont, en 1927 parus dans les bulletins de l'Association française pour l'Etude du Cancer.

La chorde dorsale ou notochorde caractérise tous les vertébrés. C'est une tige cellulaire qui s'étend dans l'axe de l'embryon, depuis le nœud de Hausen jusqu'à la région céphalique. Tout autour d'elle viennent s'édifier à un stade plus avancé les corps vertébraux. Elle prend naissance aux dépens de l'entoderme, sous forme d'une traînée cellulaire continue, située sur la ligne axiale de l'embryon, juste en avant de la gouttière médullaire. A son début, elle porte le nom de plaque chordale. Ultérieurement, elle s'épaissit par prolifération locale de ses éléments, se sépare de l'entoderme qui lui a donné naissance, de manière à constituer une sorte de tige cellulaire. Cette séparation commence dans la région où sont apparus les premiers somites et progresse à la fois en sens céphalique et en sens caudal. Elle reste cependant adhérente à l'entoderme en un point situé près de la poche de Seessel (Bourse pharyngienne de Luschka).

Les cellules épithéliales constitutives de la chorde dorsale, primitivement peu différenciées, subissent dans la suite une adaptation fonctionnelle en rapport avec le rôle que ses éléments auront à remplir (résistance, élasticité) et se différencient partiellement en cellules conjonctives.

La notochorde s'étend du coecyx jusqu'à l'apophyse basilaire. Il est donc intéressant, du point de vue qui nous occupe, de préciser les caractères particuliers qu'elle présente dans son segment céphalique, dans son segment moyen, dans son segment caudal.

Dans son segment céphalique, la chorde présente des rapports intéressants, en particulier avec la plaque cartilagineuse basilaire, le diverticule hypophysaire et la poche pharyngienne. Les rapports sont particulièrement étudiés dans la thèse de Tourneux (Toulouse, 1911), à laquelle nous empruntons les détails suivants.

Dans le type intermédiaire aux types basilaire et antebasilaire, auquel appartient l'homme, la chorde, à sa sortie de l'apophyse odontoïde de l'axis, longe d'abord sur un très court trajet la face postérieure du cartilage basilaire (Clivus de Blummenbach), puis elle perfore obliquement ce cartilage d'arrière en avant et de bas en haut. Elle rampe ensuite sur une certaine étendue contre sa face pharyngienne et pénètre enfin à nouveau dans son intérieur pour aller se terminer au voisinage de la fosse pituitaire.

Dans ce trajet, la chorde se trouve donc au voisinage du diverticule hypophysaire qui se développe aux dépens du diverticule ectodermique situé en avant de la membrane pharyngienne et secondairement du voile du palais primitif (poche de Rathké). D'autre part, ainsi que les recherches de Froriep l'ont montré dès 1882, elle rentre en relation intime avec le fond de la poche pharyngienne, déterminant ainsi cette dépression de la muqueuse décrite également sous le nom de bourse de Luschka.

Finalement, à un stade donné, la chorde dorsale régresse et se résorbe.

Ces dispositions expliquent facilement la genèse et la topographie des chordomes céphaliques.

Dans son segment moyen correspondant à la colonne vertébrale, la chorde traverse par le milieu toute la série des corps cartilagineux et des disques intervertébraux, mais, ultérieurement, la chondrogenèse semble comprimer et fragmenter la notochorde.

Elle devient inégale, disparaît au milieu des corps vertébraux et présente des renflements au niveau des disques. Depuis Luschka, Kolliker, Williams, on admet (contrairement à l'opinion de Virchow et Lebinck) que ces renflements forment partie ou totalité du « *nucleus pulposus* » intervertébral. Partout ailleurs, la chorde disparaît, soit par résorption, soit par différenciation.

Dans son segment caudal, la chorde dorsale serait susceptible de réaliser une disposition assez particulière.

D'après Linck et Warstadt, la chorde présente dans la région sacro-coccygienne des prolongements ventraux et dorsaux souvent ramifiés.

Ces prolongements traversent les centrum cartilagineux et les disques intervertébraux pour gagner le tissu conjonctif périvertébral. Cappel, cité par Hutton et Young, semble lui aussi avoir rencontré sur un embryon de 21 millimètres des dispositions analogues de la notochorde dans la région lombaire. Selon Coenen, ces faits expliqueraient la genèse des trois formes pré-sacrée, rétro-sacrée et centrale des chordomes sacro-coccygiens. Mais, hâtons-nous de dire que ces vues n'ont pas encore été confirmées.

CHAPITRE IV

ÉTIOLOGIE

D'une manière générale l'étiologie des chordomes est remplie d'obscurité et seuls quelques éléments, d'intérêt du reste secondaire, ont pu être mis à l'évidence. Il ne faut pas oublier en effet que les chordomes sont des tumeurs rares et, du petit nombre d'observations publiées, on ne peut guère tirer que les conclusions suivantes.

Age. — L'âge d'apparition de la tumeur est très variable. Il semble cependant que cette affection frappe principalement les adultes. En tous cas, les malades atteints de chordomes sacro-coccygiens sont nettement plus âgés que ceux atteints de chordomes sphéno-occipitaux. L'âge moyen des premiers s'établit vers la cinquantaine (exception faite des cas de Hennig, nouveau-né; de Argaud et Lestrade, fillette de 14 ans; de Bérard, Dunet, Peyron, adulte de 22 ans). Pour les autres, il s'agit surtout de sujets de 25 à 30 ans (un malade de Mathias avait cependant 72 ans).

Sexe. — Les hommes sont plus souvent atteints que les femmes, dans la proportion de deux tiers d'hommes pour un tiers de femmes.

Races. — Lewis signale que tous les cas de chordomes publiés ont été constatés chez les blancs et jamais chez les races de couleur. Mais il ne conviendrait peut être pas d'accorder à cette remarque une valeur absolue.

Traumatisme. — L'influence du traumatisme dans la production des chordomes a été particulièrement étudiée et un grand nombre d'auteurs ont insisté sur ce point à diverses reprises. Nous signalerons à ce propos la thèse d'Ardoïn (Paris, 1927) sur « L'Influence du Traumatisme sur le développement des Tumeurs malignes, en particulier dans les Chordomes ».

Les arguments qui peuvent être invoqués sont de trois ordres : expérimentaux, histo-physiologiques et cliniques.

Les arguments expérimentaux découlent des expériences de Ribbert. Par ponction des corps vertébraux chez le lapin, cet auteur obtient une prolifération du noyau chordal central dont la structure histologique est identique à celle du chordome. Un argument histo-physiologique vient également à l'appui de cette conception (Rommel). Chacun sait que le cartilage réagit mal aux agents infectieux. Le tissu chordal en est très proche quant à sa structure et pourrait donc se comporter de la même façon.

Enfin, dans un grand nombre d'observations publiées, on trouve que le traumatisme a précédé de peu l'apparition des symptômes de la tumeur. Le traumatisme pourrait agir en libérant des vestiges embryonnaires de la notochorde, point de départ des chordomes. Cette opinion est fortement battue en brèche par Sénèque et Grinda pour qui le rôle du traumatisme est minime.

Ils se basent principalement sur le fait que cet agent ne saurait être invoqué pour expliquer la genèse des chordomes occipitaux. Quoiqu'il en soit, nous estimons que la lecture des observations publiées incite sur ce point à quelque prudence dans la conclusion à formuler et nous ne retiendrons pour argument que le cas assez impressionnant rapporté par Thomas et Villandre, où les premiers accidents sont apparus huit jours après un traumatisme violent.

CHAPITRE V

PATHOGÉNIE

Les tumeurs ayant leur point de départ dans les restes chordaux rappellent d'une façon générale par leur structure celle de la notochorde : on les a désignées sous le nom de chordomes.

Aux dépens de la gaine de cette notochorde, peuvent également se former des productions kystiques, les kystes chordaux. Mais, à l'égard de ces dernières formations, nous ne possédons que des observations rares et incertaines. D'autre part, pour ne pas dépasser le cadre de ce travail, nous n'y ferons pas autrement allusion.

Les chordomes eux-mêmes peuvent avoir dans deux cas opposés une évolution clinique bien différente. Tantôt il s'agit de tumeurs qui sont restées toujours à l'état latent et qui n'ont constitué que des trouvailles d'autopsie (chordomes bénins) ; tantôt, au contraire, dans un certain nombre de cas ces tumeurs acquièrent un certain volume, deviennent envahissantes et présentent les caractères ordinaires de la malignité (chordomes malins). Ce sont cliniquement les seules intéressantes. Néanmoins, nous étudierons brièvement au chapitre de l'anatomie pathologique les points essentiels concernant les chordomes bénins. Quant à la cause profonde qui détermine la production de ces formations pathologiques, force nous est sur ce point d'avouer, comme pour toutes les néoplasies en général, notre complète ignorance.

CHAPITRE VI

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A. — Chordomes bénins

Luschka est le premier qui, en 1856, ait signalé une masse, molle, légèrement lobulée, qui était venue saillir dans la cavité crânienne, en perforant la dure-mère au niveau de la selle turque; mais c'est à Virchow (1857) que l'ont doit la première description de ce genre de tumeurs. Cet auteur ne reconnaît pas d'ailleurs la nature exacte de ces productions qu'il dénomme « *ecchondrosis physaliphores* », les considérant comme une variété de chondrome avec ramollissement de la substance fondamentale et transformation vésiculeuse des cellules.

Les observations de Luschka et de Virchow furent bientôt suivies de celle publiée par Zenker. Il s'agissait dans tous ces cas de petites tumeurs dont la grosseur variait de celle d'un pois à celle d'une cerise et siégeant à peu près sur la ligne médiane du clivus de Blumenbach. Elles se présentaient sous l'aspect de masses translucides, rattachées à l'os sous-jacent par un pédicule assez étroit; elles étaient constituées par une substance homogène gélatineuse et translucide, englobant des amas de grosses cellules vésiculeuses.

Stewart, qui a particulièrement étudié ce genre de for-

mation, les décrit comme des petits noyaux d'apparence gélatineuse, mous et transparents, attachés par un pédicule plus ou moins grêle au milieu de la selle turcique, et les considère comme des ectopies chordales simples (ecchordosis physaliphora) qui ne donnent jamais de symptômes cliniques. Ils ne subissent pas d'augmentation de volume, mais leur structure est la même que celle de la corde dorsale. Ce sont des tumeurs bénignes.

Ces ectopies seraient, pour Ribbert, relativement fréquentes; elles se rencontreraient sur deux pour cent des individus. Pour Burrow et Stewart, qui ont fait récemment une étude attentive de 200 autopsies, elles se retrouveraient dans une proportion un peu moindre. Ils en ont observé trois cas.

Fumagalli, réunissant les différents cas observés, en rapporte vingt-quatre, le dernier datant de 1926. Ils sont également cités par Corsy et Surmont.

B. — Chordomes malins

a) ANATOMIE MACROSCOPIQUE

Quel que soit le segment de la corde dorsale dont ils tirent leur origine, les chordomes présentent un certain nombre de caractères communs que nous énumérerons brièvement.

Leurs dimensions dépendent en partie de leur siège. Se développant aisément dans la région pré-coccygienne, ils sont limités dans leur extension lorsqu'ils siègent dans la boîte crânienne.

La consistance est variable : élastique, chondromateuse ou même très dure; dans d'autres cas, molle, gélatineuse ou fluctuante. Ce dernier caractère se rencontre en particulier dans les chordomes anciens, à lente évolution, tel le cas de Diss, chordome kystique qui contenait quatre litres de liquide. Il s'agit en fait de pseudo-kystes d'origine né-

crobiotique. Le volume de la tumeur n'est pas proportionné à la malignité.

Un fait assez particulier, c'est la tendance de la tumeur à envahir le tissu osseux, tandis que les parties molles sont refoulées par le néoplasme.

La tumeur, recouverte d'une capsule, est divisée en lobes par ses travées fibreuses qui, par leur importance, peuvent donner la sensation de dureté; plus tard, la capsule se rompt.

A la coupe, la coloration est blanchâtre ou blanc bleuâtre et, dans les tumeurs pseudo-kystiques, les lobules contiennent un tissu transparent, gélatiniforme ou liquide, souvent hématique.

En général, cette tumeur se développe sur place et envahit, sans faire de métastases, à la façon de certains sarcomes. Il existe cependant un certain nombre d'observations de métastases ganglionnaires (Peters). Lewis a vu le péritoine et les ganglions mésentériques augmentés de volume, remplis de cellules vacuolaires; Pototsching a observé des métastases hépatiques. Il s'agissait dans tous ces cas de chordomes sacro-coccygiens.

b) ANATOMIE MICROSCOPIQUE

L'histologie de ces tumeurs a été particulièrement étudiée en France par Bérard, Dunet et Peyron, Corsy et Surmont, Masson.

Trois éléments les caractérisent : l'architecture alvéolaire, les cellules vacuolaires physaliphores et les éléments syncytiaux à évolution mucoïde.

Au faible grossissement, l'aspect de la tumeur est très particulier : elle paraît circonscrite par une capsule d'où partent des travées conjonctives qui dessinent un certain nombre d'alvéoles. Mais ces travées conjonctives sont incomplètes; elles ne réalisent jamais une lobulation vraie de

la tumeur. Dans ces alvéoles, se disposent les cellules néoplasiques, sous forme de plages de cellules claires, d'étendue variable. Ces nappes cellulaires sont presque toujours criblées de lacunes et de zones nécrotiques. C'est ainsi que le centre des plages tumorales est habituellement vidé par fonte, presque totale, des éléments qui l'occupaient.

Les cloisons conjonctives qui délimitent incomplètement les nappes cellulaires sont formées d'un tissu dense, vasculaire, semé d'infiltrats lymphoïdes. A leur intérieur, cheminent des vaisseaux volumineux à paroi mince, qui pénètrent ensuite dans la masse tumorale. Ceci explique les foyers hémorragiques qui s'y rencontrent et qui sont provoqués par des ruptures vasculaires.

Les cellules constitutives de ces tumeurs, liées génétiquement à des vestiges persistants du tissu chordal, présentent les caractères évolutifs propres à leur tissu matriciel.

La notochorde est d'origine épithéliale. Elle va se différencier partiellement, en vue d'une fonction mécanique, en tissu mésenchymateux. Aussi, à côté de la forme épithéliale du chordome, la plus commune, rencontre-t-on une forme sarcomateuse.

Les éléments caractéristiques sont les cellules vasculaires « physaliphores ». Ce sont de vastes éléments de taille variable : certains atteignent 40 à 50 μ . Le noyau est placé au centre, ou latéralisé par la présence d'une ou plusieurs vacuoles qui, souvent, n'épargnent que de rares cloisons de cytoplasme. Dans les cas très malins, les noyaux sont mitotiques.

Les vacuoles confluent en des plaques dont les réactions colorantes prouvent les affinités avec une substance conjonctive pré-collagène.

En d'autres points, existe une disposition syncytiale due « aux progrès de la vacuolisation : les limites cellulaires disparaissent et le cytoplasme se présente sous forme de

travées irrégulières, de densité et d'épaisseur très variables ».

Parfois, fait curieux, des éléments lympho-conjonctifs pénètrent le tissu néoplasique jusqu'à l'intérieur du syncytium et de leurs vacuoles.

Moins caractéristique est la présence, dans ces tumeurs, de cordons épithéliaux peu vacuolisés, de cavités bordées d'un revêtement cubique qu'on a assimilé à la lumière du canal chordal primitif.

Signalons enfin les éléments sarcomateux qui sont très développés dans certains cas et qui indiquent le passage du chordome au sarcome.

c) CARACTÈRES TOPOGRAPHIQUES

1) *Chordomes céphaliques*

Chordome sphéno-occipitaux. — Les chordomes de la région sphéno-occipitale ne sont pas très volumineux. Cependant, la tumeur de Jelliffe et Larkin mesurait 11 cm $\times$ 7 cm $\times$ 6 cm. La zone active de compression sur l'encéphale entraîne habituellement la mort avant d'atteindre un tel volume.

Parmi les tumeurs de la synchondrose sphéno-occipitale, Coenen rapporte que, sur 26 cas, 16 s'étendaient dans le crâne, 2 dans le naso-pharynx, 8 dans les deux directions.

La tendance à l'envahissement de l'os se traduit à ce niveau par l'infiltration de la base du crâne, englobant les nerfs à leur émergence. Le naso-pharynx ou les cavités orbitaires sont envahis; la dure-mère est toujours perforée, mais le cerveau est refoulé, non infiltré.

Les métastases n'ont pas été observées dans les chordomes sphéno-occipitaux. Ils tuent peut-être avant qu'elles n'apparaissent. Mathias a observé un chordome qui avait pénétré dans les orbites, traversé les sinus, envahi les os

frontaux avec dissémination à leur surface. Mais on ne peut parler de métastases.

Chordome occipital. — Un cas de Alezais et Peyron, dont le point de départ reste hypothétique.

2) *Chordomes vertébraux*

Ils évoluent d'ordinaire en entraînant des signes de compression de la moëlle ou des racines rachidiennes.

De plus, dans les observations signalées, il existait fréquemment du tissu osseux, intéressant soit les lames, soit les corps vertébraux. Les lésions visibles à la radiographie ont été confirmées par l'intervention qui a pu montrer, en particulier, la lame vertébrale réduite à l'état de véritable séquestre.

3) *Chordomes de la queue*

Chordomes sacro-coccygiens. — C'est la forme la plus fréquente, celle qui a suscité le plus de travaux.

Les dimensions de ces tumeurs sont parfois considérables. Bérard, Dunet, Peyron et Stewart, Morin ont présenté des tumeurs qui mesuraient l'une et l'autre 80 centimètres de circonférence.

Si elles présentent avec le sacrum une continuité qui est le propre de ces tumeurs et rend l'extirpation souvent difficile, par contre les troubles qu'elles provoquent du côté du pelvis, compression du rectum, des nerfs, voire même troubles urinaires, sont dus plus souvent au refoulement des organes du petit bassin qu'à leur infiltration qui est tardive.

L'évolution peut se faire également vers le canal vertébral, comprimant les nerfs de la queue de cheval. La tumeur remplit parfois le canal rachidien.

Enfin, elle peut se développer en arrière du sacrum ou au-dessous de coccyx, formant une masse rapidement extériorisée.

CHAPITRE VII

SYMPTOMATOLOGIE

A. — Chordomes céphaliques

Chordomes sphéno-occipitaux. — L'affection évolue, suivant les cas, dans deux directions : soit vers la cavité crânienne et elle prend l'aspect d'une tumeur cérébrale, soit vers la face exocranienne de la base du crâne et elle détermine la production d'une tumeur naso-pharyngienne.

a) *Chordome sphéno-occipital à évolution intracrânienne.* — Il ne présente aucun caractère clinique spécial qui permette d'en faire à l'avance le diagnostic. Il réalise le syndrome d'une tumeur cérébrale que l'on peut localiser, avec plus ou moins de précision, à la base du cerveau.

C'est dire qu'il entraînera : d'une part, la production d'un syndrome de compression générale des centres encéphaliques ; d'autre part, des signes en foyer correspondant aux régions encéphaliques avec lesquelles il se trouve en contact. Nous n'insisterons pas sur le syndrome de compression générale que l'on peut observer. On y rencontre, comme dans toute tumeur cérébrale, la céphalée, les crises convulsives, les vertiges, les troubles intellectuels les vomissements, la constipation, le ralentissement du pouls. Nous ferons simplement remarquer l'intérêt qui

s'attache, en face de ce tableau clinique, à pratiquer un examen minutieux du fond de l'œil à l'ophtalmoscope. Ces signes en foyer sont dus à l'envahissement des nerfs de la base englobés dans la tumeur; les plus souvent atteints sont le moteur oculaire externe et le facial. Le moteur oculaire commun est également assez souvent paralysé, mais tous les cas peuvent s'observer et certaines observations relatent l'atteinte de cinq à six nerfs.

Les troubles d'acuité visuelle sont parfois précoces et se traduisent par une phase d'œdème de la papille à laquelle peut succéder rapidement l'atrophie optique. Ils peuvent naturellement être rapportés à l'hypertension intracrânienne, mais l'évolution de la tumeur vers le nerf optique peut en être également la cause.

Dans sa statistique, Coenen signale un cas de chordome hypophysaire. L'extension de la tumeur vers le canal rachidien entraîne des accidents bulbaires; les troubles parétiques (pertes de force musculaire, ébauche de paralysie) et paralytiques ont été plusieurs fois signalés.

b) *Chordome sphéno-occipital à évolution extracrânienne, vers le naso-pharynx.* — Dans les Annales d'anatomie pathologique, Argaud et Clermont en rapportent un cas, sous le nom de chordome primitif malin de la poche de Luschka, et, à cette occasion, résument les cinq cas publiés avant eux par Linck, Helmann, Fabricius Müller, Grossmann, Hirsch. Mais ils font remarquer que les observations de chordomes signalés dans la région naso-pharyngienne, paraissent, presque toutes, ressortir à une propagation transbasilaire d'une néoplasie primitivement intracrânienne. En pareil cas, disent-ils, des troubles cérébraux témoignent d'une tumeur intracrânienne et, lorsque, par exception, ces troubles ne sont pas mentionnés, le reste de l'observation n'autorise guère à les considérer comme inexistantes. Le cas qu'ils rapportent, au contraire, constitue un exemple, peut-être unique, d'un chordome véritable-

ment primitif de la région naso-pharyngienne, développé au voisinage de la poche de Luschka.

Quoiqu'il en soit, les signes propres à cette variété de tumeur sont les suivants :

Le sujet se présente, en général, parce qu'il éprouve une gêne de plus en plus accusée, une sensation d'obstruction au niveau des fosses nasales. En effet, il respire difficilement par le nez et dort en ronflant, la bouche ouverte. Dans l'observation de Hellmann, le malade se plaint, en outre, précocement, de surdité. A l'examen, on constate la présence d'une tumeur qui occupe l'épi-pharynx et qui a parfois acquis des dimensions telles qu'elle est visible par la cavité buccale où son pôle inférieur apparaît en refoulant le voile du palais. Dans le cas de Argaud et Clermont, où la tumeur était grosse comme une noix, le toucher digital permettait de se rendre compte que cette tumeur, dure, régulière, était indépendante des fosses nasales et que la base d'implantation était tournée vers la base du crâne.

Cette tumeur présente naturellement une tendance marquée à l'accroissement. L'extension aux sinus de la face ou même aux cavités orbitaires procède du caractère de la tumeur à envahir le tissu osseux. Ajoutons que la biopsie, toujours facile dans ces cas, permet de faire aisément le diagnostic.

B. — Chordome occipital

Alezaïs et Peyron ont observé une malade qui présentait une tumeur du volume d'une grosse orange et qui siégeait dans la partie supérieure gauche de la région occipitale. Le début remontait à huit mois; la malade souffrait dans le cou et dans l'épaule.

OPÉRATION : La tumeur n'avait pas de pédicule, mais la zone de l'occipital, sous-jacente à la tumeur, était perforée. Les troubles disparurent, la guérison se maintenait quatre mois après l'opération.

Le point de départ précis, dans ce cas, reste hypothétique.

C. — Chordomes vertébraux

D'une manière générale, ils sont peu fréquents.

Chordomes cervicaux. — Il en existe quatre observations : Klebs, Wezelin, Cappel, Thomas et Villandre. Dans ce dernier cas, il s'agit d'un malade ayant présenté une quadriplégie à marche progressive et continue, d'évolution assez rapide (un an), dont le début est apparu huit jours après un traumatisme violent de la région cervicale. La radiographie des vertèbres cervicales et l'épreuve du lipiodol permirent de localiser la tumeur au niveau des 4^e, 5^e et 6^e vertèbres cervicales.

L'intervention a montré, après laminectomie « l'existence d'un tissu fongueux, uniforme, dont il était impossible d'apprécier les limites » et qui fut enlevé à la curette en allant jusqu'aux corps vertébraux.

Le point très particulier de cette observation, c'est que, dix-huit mois après cette intervention, le malade a recouvré une mobilité parfaite de ses quatre membres et fournit tous les jours un travail assez considérable sans aucune fatigue.

Coenen, dans sa statistique, fait allusion à un chordome de la dent de l'axis.

Chordomes dorsaux. — Nous ne connaissons que l'observation unique de Hutton et Young qui rapportent un cas de chordome dorsal. Il s'agit d'un malade atteint de paralysie très marquée des membres inférieurs à partir de la hanche. A la radiographie, destruction du disque entre D5 et D6, qui se confond avec une masse confuse englobant ces deux vertèbres.

Après ablation aussi complète que possible de la tumeur, l'ablation totale étant impossible, une amélioration se produisit et s'accrut considérablement six mois après.

Chordomes lombaires. — Trois cas ont été publiés : Rawl et Diss, Hutton et Young, Davison et Weil. L'évolution se fait vers le rachis et la tumeur comprime les nerfs

de la queue de cheval. Parfois aussi, elle se fait vers le petit bassin et c'est la masse pelvienne qui peut attirer d'abord l'attention.

Chordomes de la queue. — Plus connus sous le nom de chordomes sacro-coccygiens, ils ont été distingués par tous les auteurs, et Grinda en particulier, en chordomes pré-sacrés, rétro-sacrés et centraux. Accessoirement, on les a divisés en chordomes hauts (sacrés supérieurs) et chordomes bas (sacrés inférieurs ou coccygiens).

Ces distinctions sont souvent importantes au début de l'affection. Ultérieurement, par suite des progrès de l'évolution, elle réalise une symptomatologie un peu plus confuse. A cette période, en effet, dans la majorité des cas, la tumeur est devenue pré et rétro-sacrée. Elle a perforé ou contourné le sacrum.

Chordomes pré-sacrés. — Cliniquement, les premiers signes sont assez précoces et se manifestent, soit par des douleurs pelviennes dues à la compression des nerfs sacrés, soit par des troubles intestinaux ou urinaires.

La douleur peut être continue, siégeant dans le périnée, sous forme d'une pesanteur, d'une tension qui augmente dans la position assise et s'exaspère à la marche. Elle diminue au contraire par le repos en décubitus. Ou bien, elle peut apparaître seulement à l'occasion des efforts de défécation ou de miction et peut varier dans son intensité du simple ténesme à la sensation de déchirement.

Les troubles de la défécation sont souvent les premiers en date. Ce peut être une simple constipation, capable d'aller jusqu'à la subocclusion ou même jusqu'à l'occlusion complète nécessitant un anus illiaque gauche (Bloodgood-Harper).

D'autres fois, au contraire, on observe une diarrhée rebelle, avec, dans certains cas, des selles hémorragiques (Albert, Wiethold). Rarement, les matières sont déformées comme dans les cas de Bérard, Dunet et Peyron, où elles étaient aplaties, rubannées. Signalons enfin, l'incontinence

des matières, observée dans les cas de Linck et Warshadt et de Lewis, par paralysie des sphincters.

Les troubles urinaires sont loin d'être constants. Ils résultent, soit d'une compression nerveuse, soit d'une compression de l'arbre urinaire. La dysurie et la pollakiurie sont les deux symptômes les plus communs et ont été signalés par Bérard, Dunet et Peyron, par Lewis et Pool. L'incontinence d'urine a été observée dans le cas de Stewart et de Linck et Warstadt, et la rétention d'urine par Alexandre et Skuthers.

Plus rarement, on observe des troubles nerveux ou vasculaires. Les troubles nerveux se traduisent par une gêne de la marche, des parésies ou paralysies des membres inférieurs, des zones d'hyper ou d'hypoesthésie, ou même d'anesthésie complète (cas de Argaud et Clermont, avec anesthésie de la région périnéale et hypoesthésie dans le domaine du sciatique), des troubles trophiques (sclérèmes de la cuisse donnant un aspect cartonné à la peau).

Enfin, par compression des vaisseaux, la tumeur peut amener des troubles circulatoires : hémorroïdes, œdème et cyanose de la cuisse et du scrotum.

L'inspection de l'anus ne donne, en général, aucun renseignement. Le toucher rectal est capital. Il permet de mettre en évidence l'existence d'une tumeur dans la concavité sacrée. Le doigt, introduit dans le rectum sent une masse qui vient faire saillie dans la lumière de cet organe en refoulant les tuniques intestinales. La tumeur est de volume variable, de forme assez mal définie; en général, elle n'atteint pas le volume très considérable que peuvent présenter les tumeurs pré-sacrées, par suite des accidents relativement précoces qu'elle produit. Cependant, dans le cas de Lewis, la tumeur inopérable entourait le rectum et la vessie. Dans le cas de chordome lombaire de Rawl et Diss, il s'agissait également d'une masse énorme, remontant dans l'abdomen jusqu'à l'ombilic.

La consistance est élastique, plus ou moins dure, parfois

assez mole pour en imposer pour un abcès froid. Les connexions sont importantes à préciser. En avant, le rectum est ordinairement libre et bien mobile, avec une muqueuse intacte. Cependant, dans certains cas, il peut être refoulé ou engainé dans les prolongements de la tumeur. La muqueuse peut être envahie et infiltrée. En arrière, la tumeur n'est pas mobile sur le plan profond et paraît faire corps avec le sacrum. Cependant, dans un cas rapporté par Mazzia et Vecchi, elle était mobile et non adhérente au squelette. En haut, le pôle supérieur de la tumeur est parfois difficile à atteindre. Latéralement, elle s'étend plus ou moins vers les échancrures sciatiques.

Enfin, sauf dans l'observation de Letulle et Dujarier, la tumeur n'est pas douloureuse.

b) *Chordomes rétro-sacrés*. — Le début est insidieux. L'apparition de la tuméfaction est le premier symptôme. Il n'y a ni douleur, ni troubles de la défécation. Les malades consultent tard, quand la tumeur est déjà volumineuse et souvent inextirpable.

« A l'examen, la tumeur siège dans la région sacro-coccygienne. Son volume varie de la grosseur d'une noix à celle d'une tête d'enfant. Son relief est notoire, son maximum médian ou paramédian. Rarement régulière, la tumeur est, en général, arrondie ou ovalaire, présente des bosselures en nombre variable et de différentes grosseurs. La peau est distendue, mais de coloration normale. Quelquefois, elle est parcourue de fines varicosités. »

La tumeur est de consistance ferme, élastique, pseudo-fluctuante. Sa fluctuation vraie est rare et s'observe seulement au niveau des kystes.

L'indolence de la tumeur est complète. Parfois, cependant, la pression réveille une sensibilité anormale.

La tumeur, dans la règle, n'adhère pas à la peau; par contre, elle est fixe, immobile, adhérente au plan osseux.

Les limites sont difficiles à préciser. Latéralement, elle infiltre toujours plus ou moins les muscles fessiers.

c) *Chordomes centraux*. — Les troubles fonctionnels sont surtout d'ordre nerveux. Ce sont des névralgies intermittentes à topographie diffuse. Elles peuvent se systématiser si la tumeur atteint les nerfs de la queue de cheval et l'on peut observer le syndrome plus ou moins complet, avec la flaccidité de la paralysie, amyotrophie précoce (observation de Stewart et Morin), trémulations fibrillaires, troubles de la marche, troubles vaso-moteurs, troubles sphinctériens.

Au début, pas de signes physiques; seule, la radiographie pourrait faire le diagnostic. Plus tard, la tumeur est perceptible, soit au toucher, soit à l'examen de la région sacrée.

D. — Chordomes aberrants

Sous cette dénomination, nous engloberons les chordomes hétérotopiques : Un cas de Koritski (mâchoires), un cas de Regaud, à l'Institut du Radium, indiqué par Corsy et Simmont; les chordomes dans les embryomes (Kon et Hennig).

CHAPITRE VIII

EVOLUTION et PRONOSTIC

L'évolution est différente suivant que la tumeur évolue librement, pour son propre compte, ou suivant qu'elle détermine des phénomènes de compression. Dans ce dernier cas, tumeur encéphalique, tumeur médullaire, le chordome est dangereux par son volume et détermine rapidement des complications mortelles. Mais, dans le premier cas, au contraire, il évolue beaucoup plus lentement et, dans des cas favorables, peut déterminer une survie assez longue.

La malignité de la tumeur reste, en effet, purement locale et les métastases sont exceptionnelles, bien qu'elles aient été constatées par divers auteurs : métastase par voie lymphatique (Lewis, Waquer), métastase par voie sanguine (métastases hépatiques à cellules vacuolisées, Pototschning, Lewis, Argaud et Lestrade). Par contre, les récidives sont à peu près constantes. Tous les cas observés et suivis assez longtemps ont récidivé. Mais elles peuvent être opérées plusieurs fois avec des chances de succès. Le malade de Picot a été opéré trois fois par le Professeur Cunéo, sept ans après l'opération initiale.

En dehors des complications, la mort survient par atteinte progressive de l'état général. Mais cette atteinte est tardive. Pendant longtemps, l'appétit reste intact, les forces

sont conservées. Mais, finalement, le terme fatal survient dans la cachexie et l'amaigrissement.

Le pronostic reste donc très sombre. C'est la mort qui guette le malade. Mais ce dénouement ne survient que dans un délai très variable.

Par suite de leur siège, les tumeurs craniennes sont beaucoup plus graves que les tumeurs sacro-coccygiennes. La durée moyenne de l'évolution est de deux ans pour les premières, de neuf ans pour les secondes. Dans des cas favorables, elle a pu être plus considérable : dix-huit ans, dans le cas de Stewart, plus de dix ans dans le cas de Coenen.

CHAPITRE IX

DIAGNOSTIC

A. — Diagnostic positif

En plus des renseignements fournis par l'examen clinique, on pourra, dans tous les cas, avoir recours à :

1) *La radiographie.* Elle n'est pas toujours démonstrative, mais elle donne des renseignements importants. A ce propos, nous ferons observer que l'absence de lésion osseuse n'exclut pas la possibilité de chordome et que, d'autre part, l'image radiographique n'indique pas la nature de la lésion. Cependant, elle constitue un mode d'exploration à ne jamais négliger en pratique.

2) *La ponction exploratrice.* Elle doit être proscrite, parce qu'elle ne renseigne pas sur la nature de la tumeur et qu'elle n'est pas absolument sans danger, puisqu'il s'agit d'une tumeur maligne.

3) *La biopsie.* Elle doit être préférée à la ponction exploratrice. Bien faite et, dans les cas où elle est facile (chordome naso-pharyngien, chordome rétro-sacré), elle doit donner un diagnostic de certitude et conduire à l'extirpation immédiate et large de la tumeur.

Accessoirement, on pourra mettre en œuvre un moyen d'exploration propre à la région intéressée : chordome intra-cranien, chordome vertébral.

B. — Diagnostic différentiel

Il se fera de façon différente pour les diverses localisations.

Chordome naso-phyryngien. — En face d'une tumeur du naso-pharynx, on pense immédiatement à un polype naso-pharyngien. Ce dernier se développe entre 10 et 22 ans et exclusivement chez le sexe masculin. Après cet âge, il a naturellement tendance à régresser. Outre les signes d'obstruction nasale, on note la fréquence des épistaxis. Enfin, sa consistance est différente de celle du chordome et son point d'implantation se trouve au pourtour des choanes ainsi que l'indiquent les travaux de Broca, Jacques, Sébillau et Moure.

Les tumeurs malignes du naso-pharynx sont plus ou moins faciles à éliminer. Si le diagnostic d'épithéliome est facile à écarter, en raison de l'adénopathie qui en est souvent le premier symptôme apparent, celui de sarcome, au contraire, pourra être longuement retenu et il est possible que l'examen biologique, après biopsie, puisse seul trancher sur ce point.

Chordome intra-cranien. — Le diagnostic de tumeur cérébrale est le seul que l'on puisse faire avant l'intervention. Si la localisation peut être déterminée, sa nature restera habituellement ignorée.

Chordome occipital. — Dans le cas que nous avons observé, la tumeur, plaquée à la face inférieure de l'occipital et visible à la radiographie, faisait penser à une exostose. A l'opération, le diagnostic porté fut celui de chondrome malin, car la tumeur disparaissait dans la profondeur, sans limites nettes et sans que son origine puisse être déterminée.

Chordomes vertébraux. — Leur développement vers la cavité rachidienne entraîne des troubles de compression médullaire, qui font porter le diagnostic de tumeur de la

moelle. Leur évolution antérieure, dans le cas de tumeur lombaire, peut faire penser à une tumeur abdominale profonde.

Chordomes pré-sacrés. — Suivant la consistance de la tumeur, on pensera à une production liquide ou solide.

La consistance liquide de la tumeur pourra faire penser à un abcès froid d'origine sacrée ou sacro-iliaque, ou à un kyste dermoïde pré-sacré.

1) *Abcès froid.* — a). Abcès d'une sacro-coxalgie : le siège de la douleur, la douleur provoquée par le rapprochement ou l'écartement des épines iliaques, la radiographie seront les principaux éléments du diagnostic. b). Abcès de la tuberculose antérieure du sacrum : diagnostic beaucoup plus difficile. Douleur plus marquée dans la tuberculose, à l'exploration de la paroi antérieure du sacrum. La ponction, dans quelques cas, est possible et peut éclairer le diagnostic.

2) En présence d'une tumeur de consistance solide, on pourra penser à un sarcome, à un fibrome périostique, à un myxo-chondrome.

Le sarcome est le plus fréquent. Son évolution est plus rapide que celle du chondrome en général, et les troubles pelviens graves apparaissent très précocement. Ici aussi, c'est l'examen histologique qui, seul, pourra donner la certitude. A plus forte raison, s'il s'agit d'une des autres tumeurs plus haut énumérées, dont l'évolution rappelle beaucoup celle du chordome.

Chordomes rétro-sacrés. — Là encore, il faudra éliminer les abcès froids d'origine sacrée ou sacro-iliaque. Mais les signes différentiels sont nombreux et permettront d'éviter l'erreur. Plus souvent, il faudra faire le diagnostic avec les affections suivantes :

a). *Spina bidifa sacrée.* — L'aspect radiographique montrant la non occlusion du canal vertébral sera un signe pathognomonique de cette malformation que, par ailleurs, un examen clinique permettra de distinguer aisément.

b) *Kystes dermoïdes*. — Le siège de ces kystes dans la rainure interfessière, leur petit volume, la dépression cutanée qui siège à leur niveau, ne permettront pas de mettre en doute leur nature, d'autant que leur évolution est très lente et qu'ils ne s'accompagnent pas de lésions-osseuses.

c). *Tératomes*. — Ces tumeurs, très volumineuses, de consistance très inégale, existant dès la naissance, ne prêtent guère à une erreur de diagnostic. D'ailleurs, un seul cas de chordome a été publié chez un enfant en bas-âge (Argaud et Lestrade, fillette de 14 mois).

d). *Lipome*. — C'est un siège rare et les caractères de cette tumeur ne pourront guère prêter à erreur.

Chordome central. — Il sera ordinairement pris pour un sarcome. Polosson et Bérard, dans leur statistique, citent six cas de sarcome du sacrum, deux d'origine médullaire, trois d'origine périostique et une tumeur contenant des cellules à myélopaxes.

Chordomes hétérotopiques. — Nous n'insisterons pas sur leur diagnostic, car il s'agit de tumeurs très rares et dont le diagnostic ne sera fait, le plus souvent, que par l'anatomo-pathologiste.

En conclusion, dans la plupart des observations publiées, le diagnostic n'a pu être fait, hors le cas de chirurgiens prévenus pour avoir déjà observé des formations de cette nature. C'est en effet une tumeur exceptionnelle, mais dont le diagnostic sera certainement posé plus souvent, à mesure qu'elle sera mieux connue, nous n'en voulons pour preuve que la multiplication des observations publiées durant ces dernières années.

CHAPITRE X

TRAITEMENT

A. — Traitement physiothérapique

On peut avoir recours au traitement de la tumeur, soit par radiumthérapie, soit par radiothérapie, soit enfin par ces procédés employés simultanément.

La radiumthérapie seule à été employée sans résultats. C'est un traitement à déconseiller dans les conditions actuelles de la technique.

La radiothérapie a été employée dans de nombreux cas de chordomes sacro-coccygiens, soit comme traitement d'un chordome au début, soit comme traitement d'une tumeur inopérable. Dans un certain nombre de cas, l'échec a été total. Dans un assez grand nombre d'autres, des améliorations ont été obtenues, par Regaud en particulier, qui a eu l'occasion d'en traiter un certain nombre (observations de Regaud, Regaud et Rouvillon, de Letulle et Dujarier). Ces améliorations n'ont jamais été que temporaires. La seule qui paraisse réellement durable est signalée par Pool qui, en 1932, a communiqué le résultat, dix ans plus tard, d'un chordome traité par radiothérapie.

La radiumthérapie et la radiothérapie ont pu être employées simultanément. Ces essais thérapeutiques sont rares. Cependant, Key et Berven signalent, en 1930, un cas de chordome pré-sacré traité par exérèse jugée incomplète,

puis par radium et radiothérapie profonde, qui se maintient sans récurrence depuis trois ans.

Mais, ce que nous savons de l'évolution souvent longue de ces tumeurs ne permet pas de conclure à la guérison au bout de ce laps de temps.

B. — Traitement chirurgical

C'est celui qui, dans les conditions actuelles, paraît devoir donner les moins mauvais résultats. Mais, sa mise en œuvre est essentiellement fonction de la localisation de la tumeur et, pour une localisation donnée favorable, du degré de développement qu'elle a pu acquérir. C'est dire que, dans un grand nombre de cas, on ne pourra effectuer une exérèse totale qui, dans l'état de nos connaissances, paraît la condition indispensable du succès. A son défaut, on pourra mettre en œuvre un certain nombre de moyens destinés à soulager le malade en combattant le symptôme.

a) *Traitement radical.*

Chordome naso-pharyngien. — En raison de la facilité de diagnostic précoce qu'offre la biopsie, il semble que l'on puisse, très tôt, en pratiquer l'exérèse. Un certain nombre d'entre eux ont pu être opérés, mais les observations signalent fréquemment des récurrences rapides. Aucune ne fournit de résultat éloigné, permettant de conclure à la guérison.

Chordome sphéno-occipital, à évolution intra-cranienne. — Il constitue, la plupart du temps, une tumeur d'autopsie et il n'existe pas de cas où une intervention ait pu sauver le malade. Du reste, le siège de la tumeur paraît rendre catégoriquement impossible toute espèce d'intervention de ce genre. En raison de cette impossibilité thérapeutique et de l'évolution rapide de la tumeur, cette localisation paraît être la plus grave de toutes.

Chordome occipital. — Dans les deux observations rap-

portées, le point de départ de la tumeur n'a pu être mis à l'évidence à l'intervention; c'est dire que, dans ces derniers cas, l'exérèse est restée nécessairement incomplète, ce qui explique la rapidité des récidives.

Chordomes vertébraux. — Jusqu'à ces derniers temps, ils ont constitué des trouvailles d'autopsie. Cependant, dans le cas de Thomas et Vilandre, l'ablation partielle de la tumeur a pu amener une amélioration considérable après dix-huit mois, au point de faire régresser en grande partie le syndrome de quadriplégie que présentait le malade. De même, dans le cas de Stewart et Young, on a constaté une amélioration très nette six mois après l'intervention. Mais, en aucun cas, on ne peut parler de guérison.

Chordomes sacro-coccygiens. — C'est la localisation qui semble devoir donner les meilleurs résultats, parce que l'exérèse complète paraît possible, tout au moins dans les formes basses sacro-coccygiennes. Et, cependant, tous les cas opérés ont récidivé. Il n'y a pas eu de guérison. Cet échec thérapeutique, en dehors des cas où la tumeur était manifestement inextirpable, tient à ce que, dans la règle, faute de radiographie ou de biopsie préalable, le diagnostic a suivi l'intervention au lieu de la précéder.

Il semble donc que, dans l'avenir, une connaissance plus exacte de ces tumeurs, en permettant un diagnostic précoce, offrirait au chirurgien des ressources thérapeutiques permettant d'améliorer le pronostic effroyablement sombre du chordome.

b) Traitement palliatif

Il a surtout pour objet de remédier aux phénomènes de compression dus au développement de la tumeur, phénomènes d'autant plus précoces que l'expansion se produit dans une enceinte osseuse (crâne, rachis, bassin).

Dans quelques cas de tumeurs très fluctuantes, inextirpables, mais graves par leur volume (Alexander et Struthers, Argaud et Lestrade, Stewart et Morin), l'incision de

la tumeur, donnant issue à un écoulement important de substance mucoïde, a amené une amélioration marquée des troubles.

En cas de tumeur intra-cranienne, on sera amené à pratiquer une trépanation décompressive. Il en résulte une amélioration passagère, susceptible de rendre moins pénible la fin du malade.

Pour des raisons analogues, on peut être conduit à faire une laminectomie qui peut être le premier temps d'une intervention plus radicale.

Enfin, la compression du rectum par une tumeur primitivement intra-pelvienne peut, nous l'avons vu, imposer au chirurgien la nécessité d'un anus iliaque gauche définitif.

CONCLUSIONS

I. — Les chordomes sont des tumeurs développées aux dépens des vestiges anormalement persistants de la corde dorsale.

II. — Ils frappent plus souvent les hommes que les femmes, les adultes que les sujets jeunes. Le traumatisme paraît jouer dans leur apparition un rôle dont la valeur est difficile à apprécier.

III. — Leur pathogénie est inconnue.

IV. — Ils peuvent siéger en des points variables, mais toujours en rapport avec le trajet de la corde dorsale, à l'exception des chordomes hétérotopiques.

Histologiquement, ces tumeurs se caractérisent par l'existence de cellules physaliphores.

V. — Leur symptomatologie dépend essentiellement de leur siège. Il s'agit, du reste, beaucoup moins d'une symptomatologie propre que de signes de compression, résultant de leur action sur les organes voisins. Ces signes de compression sont d'autant plus précoces que la tumeur se développe dans une enceinte osseuse.

VI. — La propagation ganglionnaire et les métastases sont exceptionnelles, mais incontestables. Leur pronostic est fatal, mais la survie peut être assez longue.

VII. — Le diagnostic, pour être exact, doit s'aider de la radiographie et surtout de la biopsie.

VIII. — Le traitement chirurgical est le seul qui, dans certains cas, paraît devoir donner des résultats durables. A son défaut, on pourrait avoir recours à la radiothérapie (cas cité par Pool).

VU :
Le Doyen,
C. SIGALAS

VU, BON A IMPRIMER,
Le Président
H. L. ROCHER

VU ET PERMIS D'IMPRIMER,
Bordeaux, le 13 Décembre 1932
Le Recteur de l'Académie
A. TERRACHER

BIBLIOGRAPHIE

REVUES GÉNÉRALES

En France

ARGAUD et CLERMONT. — Le chordome sacro-coccygien. Toulouse, J. Fournier, 1925.

BÉRARD, DUNET et PEYRON. — Les chordomes de la région sacro-coccygienne et leur histogenèse. *Bulletin de l'Association française pour l'étude du cancer*, 1922. Vol. XI. p. 28.

CORSY et SURMONT. — Sur l'évolution et l'histogenèse des tumeurs de la notochorde. *Bulletin de l'Association Française pour l'étude du cancer*, 1927, Vol. XVI, p. 316.

GRINDA. — Les chordomes sacro-coccygiens. *Thèse Paris*, 1930.

MASSON. — Les tumeurs de la notochorde. *Traité de pathologie médicale et thérapeutique appliquée*. T. XXVII. *Diagnostics de Laboratoire II Tumeurs*, pages 233 à 235.

ROMMEL. — Contribution à l'étude des chordomes sacro-coccygiens. *Thèse Lille*, 1931.

En Amérique

ECKEL and JACOBS. — Malignant sphéno-occipital chordome. *The Journal of nervous and mental disease*, 1925, Vol. LXI p. 471.

STEWART and MORIN. — Revue générale sur le chordome sacro-coccygien. *Le Bulletin Médical de Québec*, 1928, Vol. XXIX, p. 137 et 169.

En Allemagne

COENEN (H). — Das Chordom. *Brun's Beiträge zur Klinischen Chirurgie*, 1925, T. CXXXIII, p. 1-78.

E. KEY et E. BEWEN. — Au sujet du chordome malin. *Deutsche Zeitschrift für Chirurgie*. T. CCXXV, Juillet 1930, p. 354 à 364.

En Angleterre

HUTTON et YOUNG. — Chordome, deux cas : un chordome sacro-coccygien malin et un chordome de l'épine dorsale. *Surgery, Gynecology and obstetrics*. Vol. XLVIII, n. 3, Mars 1929, p. 333, 344.

En Italie

FUMAGALLI. — Cordomi del la regione sacro-coccygea. 1927. *La clinica chirurgica*. T. III, fasc. II, Novembre 1927.

OBSERVATIONS

Jusqu'en 1927, les observations publiées se trouvent résumées dans le travail de Corsy et Surmont précédemment cité. Ces auteurs signalent au total 62 chordomes, dont : 34 chordomes sacro-coccygiens; 23 chordomes sphéno-occipitaux; 5 chordomes de sièges divers; et une série de cas dont quelques-uns sont restés inédits.

A ces observations, déjà publiées, il convient d'ajouter les observations suivantes :

1. — Observations publiées à l'Etranger

Chordomes sphéno-occipitaux

FILLIPINI. — Sopra un caso di cordoma a tipo maligno. *L'ospediale Maggiore*, 1924 (indiqué par Fumagalli).

HIRSCH. — Chordome naso pharyngien. *Vereinsberichte Wiener, Laryngo-clinologische Gesellschaft*, Sitzung von 6 Novembre 1923.

SELNISKY. — Chordome intra-cranien. *Archives of neurology and Psychiatry*. Chicago, Vol. XXVIII, n. 2, Août 1932.

Chordomes cervicaux

CAPPEL. — Chordoma of cervical région. *Journal of laryngology and otology*, 1926 (Cité par Fumagalli).

Chordomes sacro-coccygiens

CHESKY. — Chordome sacro-coccygien. *Archives of Surgery*, n. 6, Juin 1932.

GERBER. — Au sujet du chordome sacré. *Arch. für Klinische Chirurgie*, T. 159 I, Avril 1930, pages 248 et 255.

HEYMANN. — Chordoma pyaesacræ. *Zentr. f. chirurg.*, 1925, Vol. III, p. 1262.

JELLIFE et LARKIN. — Ueber ein malignes Chordom mit Sympt. von Seiten des Gehirns und Rückenmarks. *Zeit. f. d. ges. Neurol. u. Psychiat.* 1911, origin. Vol. V., p. 590.

PETERS. — Ein recidivierendes bosartiges Chordom der sacro-coccygealen Gegend mit Metastasen. *Deutsch. Zeit. f. Chir.* 1919, Vol. CLI, p. 191.

POOL. — Un cas de chordome. Radiothérapie. Résultats dix ans plus tard. *Annals of Surgery*, Vol. XCV, n. 1, Janvier 1932.

TEMPSKY (Breslau). — Clinique du chordome sacro-coccygien. *Zentralblatt für Chir.* 56^e année, 10 Novembre 1929, n. 46, pages 2892 à 2894.

WALLIS. — Chordome malin sacro-coccygien. *Medizinische Klinik*, 1932, n. 19.

WILDBOLZ. — Sur un cas de chordome malin du sacrum. *Zentralblatt für Chirurgie*. T. LVIII, n. 46, 14 Novembre 1931, p. 2875.

2. — Observations publiées en France

Chordomes sphéno-occipitaux

FRENKEL et BASSAL. — Sur un cas de chordome malin sphéno-occipital. *Archives de médecine expérimentale et d'anatomie*, Paris, 1910, Vol. XXII, p. 703.

ARGAUD. — Chordome malin. *Archives de médecine expérimentale et d'anatomie pathologique*, Paris 1918-1919, Vol. XXVIII, p. 364.

THOMAS et JUMENTIÉ. — Un cas de chordome de la région sphéno-occipitale. *Revue de Neurologie*, 1923, Vol. XXX, p. 300.

ARGAUD et CLERMONT. — Chordome de la poche de Luschka. *Annales d'anatomie pathologique et d'anatomie normale médico-chirurgicale*, Février 1928, T. V, n. 2.

Chordome occipital

ALEZAIS et PEYRON. — Contribution à l'étude des chordomes de la région occipitale. *Bulletin de l'Association Française pour l'étude du cancer*, Paris, 1914, T. VII, p. 194.

Chordome cervical

THOMAS et VILLANDRE. — Tumeur extra dure-mérienne de la région cervicale. Lipiodol. Ablation partielle. Guérison. *Revue Neurologique*, 1928, T. I, n. 1, pages 98-103.

ROCHER et GUÉRIN. — Chordome de la nuque. Extirpation. Radiothérapie post-opératoire. Mort. Evolution totale en un an. *Bulletin et Mémoires de la Société de Chirurgie de Paris*, 1930, p. 286.

Chordome lombaire

RAUL et DISSE. — Chordome malin de la colonne lombaire. *Bulletin de la Société Anatomique de Paris*, 1924, T. XCIV, p. 395.

Chordomes sacro-coccygiens

CURTIS et LEFORT. — Tumeur de la région sacro-coccygienne chez un adulte, décrite d'abord comme angio-sarcome de la glande de Luschka. *Revue de Chirurgie*, 1911, T. XLIII, pages 1 à 45.

TUFFIER, GERY et VIGNES. — Chordome malin de la région sacro-coccygienne. *Bulletin et Mémoires de la Société Anatomique de Paris*. Novembre 1919. Série VI, T. XVI, pages 459 à 469.

BÉRARD, DUNET et PEYRON. — Les chordomes de la région sacro-coccygienne et leur histogenèse. *Bulletin de l'Association Française pour l'étude du cancer*, 1922, T. XI, p. 28-68.

ROBINEAU. — *Figuré par Peyron dans l'Atlas du cancer*. Deuxième fascicule 1923.

ARGAUD et CLERMONT. — Le chordome sacro-coccygien. Toulouse J. Fournier 1925.

ARGAUD et LESTRADEL. — Sur la précocité de certains chordomes sacro-coccygiens. *Bulletin de l'Académie de Médecine de Paris*, 1926. T. XCV, p. 375.

LETULLE et DUJARIER. — Chordome de la région sacro-coccygienne antérieure. *Bulletin de l'Association Française pour l'étude du cancer*, T. XVI, n. 5, Mai 1927, p. 308-315.

REYNÈS et ROUSLACROIX. — Volumineux chordome sacro-coccygien *Bulletin de l'Association Française pour l'étude du cancer*, T. XVI, n. 6. Juin 1927, p. 434.

Dans la thèse de Grinda, Paris 1930, se trouvent huit observations inédites : Observation de Cunéo; observation de Regaud n. 1; observation de Regaud n. 2; observation de Regaud n. 3; observation de Robineau, Degrais, Gally et Herenschmidt; observation de J. Sabrazès, H. Bonnin et R. de Grailly; observation de Olivier.

ROMMEL. — *Thèse de Lille*, 1931. Observation de Le Fort et Rommel.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION.....	15
CHAPITRE I. — Observation.....	17
CHAPITRE II. — Historique.....	23
CHAPITRE III. — Rappel Anatomique.....	26
CHAPITRE IV. — Étiologie.....	29
CHAPITRE V. — Pathogénie.....	31
CHAPITRE VI. — Anatomie pathologique.....	32
A. — Chordomes bénins.	
B. — Chordomes malins.	
a) Anatomie macroscopique.	
b) Anatomie microscopique.	
c) Caractères topographiques.	
1) Chordomes céphaliques.	
2) Chordomes vertébraux.	
3) Chordomes de la queue.	
CHAPITRE VII. — Symptomatologie.....	38
A. — Chordomes céphaliques.	
B. — Chordome occipital.	
C. — Chordomes vertébraux.	
D. — Chordomes aberrants.	
CHAPITRE VIII. — Évolution et pronostic.....	46
CHAPITRE IX. — Diagnostic.....	48
A. — Diagnostic positif.	
B. — Diagnostic différentiel.	
CHAPITRE X. — Traitement.....	52
A. — Traitement physiothérapique.	
B. — Traitement chirurgical.	
a) Traitement radical.	
b) Traitement palliatif.	
CONCLUSIONS.....	56
BIBLIOGRAPHIE.....	57

